Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Casuistischer Beitrag

zur

Chorea chronica progressiva

(Huntingtonsche Chorea).

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Peter Stahl

aus Düsseldorf.

Kiel 1914.

Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Kiel.

Casuistischer Beitrag

zur

Chorea chronica progressiva

(Huntingtonsche Chorea).

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät
der Königlichen Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Peter Stahl
aus Düsseldorf.

Kiel 1914.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 60.
Rektoratsjahr 1914/15.

Referent: Prof. Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Prof. Dr. **Stoeckel,**
z. Zt. Dekan.

Seiner treuen Mutter

in Liebe und Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0098

Die Chorea chronica progressiva befällt hauptsächlich Personen im mittleren Lebensalter im Gegensatz zu der Chorea minor, die das jugendliche und kindliche Alter bevorzugt.

Für sie ist typisch außer dem oben erwähnten Auftreten im mittleren Lebensalter der fortschreitende unaufhaltsame Verlauf, der später zu einer vollständigen Demens führt. Näher beschrieben wurde die Krankheit von George Huntington, einem Arzte in Long-Island; sie wurde nach ihm Huntingtonsche Chorea benannt.

Er fand, daß sich die Chorea chronica progressiva von der gewöhnlichen Chorea durch die oben erwähnten Symptome deutlich unterscheidet. Seit dieser Zeit sind viele Fälle von Chorea chronica progressiva beschrieben worden. Jedoch ist bis heute das Wesen der interessanten Krankheit noch nicht aufgeklärt.

Ich ergriff deshalb freudig die Gelegenheit, mich mit einem Fall aus der hiesigen Psychiatrischen und Nervenklinik, den mir Herr Geheimrat Professor Dr. Siemerling in liebenswürdiger Weise überließ, näher zu befassen.

Bevor ich jedoch mit der Schilderung des Falles beginne, sei es mir vergönnt, kurz auf Ätiologie, Symptomatologie und pathologische Anatomie der Krankheit einzugehen.

Die Ätiologie der Krankheit ist noch sehr unklar. Als wichtigstes Moment für die Entstehung der Krankheit dürfen wir wohl nach den bisherigen Fällen eine erbliche neuropathische Anlage annehmen, die durch besondere Zustände (z. B. Gravidität) eine Verstärkung erfährt. Huntington berichtete von einer in Long-Island beobachteten Familie, in der sich die Krankheit von Generation zu Generation

vererbte und meist im dritten oder vierten Dezennium auftrat. Wird eine Generation von der Krankheit verschont, so pflanzt sie sich nicht, wie es bei anderen erblichen Krankheiten gewöhnlich der Fall ist, in einer späteren Generation wieder fort, sondern alle Nachkommen der von der Krankheit verschont gebliebenen Familie pflegen meist von dem Leiden nicht mehr befallen zu werden. Gefördert wird die ererbte Prädisposition durch Gemütserregungen, Strapazen und Erkältungen.

Was nun die Symptomatologie der Chorea chronica progressiva angeht, so ist zuerst die langsame, allmähliche Entstehung hervorzuheben. Die Kranken zeigen zuerst wochenlang nur ganz geringe Muskelstörungen, die auf einzelne Muskelgruppen beschränkt sind: so Ungeschicklichkeit bei gewollten Bewegungen, Schlenkern eines Beines, Grimassenschneiden beim Kauen und Sprechen. Der Beginn des Leidens kann so gering sein, daß er von dem Patienten selbst gar nicht beachtet und meist zuerst von der Umgebung bemerkt wird. Am häufigsten ist ein Arm oder eine Gesichtshälfte, weniger oft ein Bein oder die Halsmuskulatur der Ausgangspunkt des Leidens. Die choreatischen Bewegungen können sich über die ganze Körpermuskulatur verbreiten. Nur die Augenmuskulatur nimmt gewöhnlich an den Bewegungen nicht teil. Bei psychischen Erregungen nehmen die Muskelkontraktionen zu, können aber, wenn die Patienten sich Mühe geben oder eine intendierte Bewegung ausführen, zum Schwinden gebracht werden. Auch im Schlafe hören die Zuckungen gewöhnlich vollständig auf.

Die Sprache ist der verschiedensten Muskelkontraktionen halber sehr behindert.

Auch die Halsmuskulatur pflegt stets befallen zu sein ; dadurch wird der Kopf immer hin- und hergeworfen.

Der Rumpf und die unteren Extremitäten sind im ganzen nicht so stark beteiligt. Der Gang kann bis zuletzt noch erhalten sein. Die Kranken machen jedoch wegen der ver-

schiedensten Zuckungen in der Becken- und Beinmuskulatur den Eindruck von Betrunkenen.

Die motorische Kraft pflegt dabei jedoch immer erhalten zu sein.

Sensibilität ist nicht beeinträchtigt.

Die Reflexe, besonders die Sehnenreflexe, pflegen gesteigert zu sein.

Blasen- und Mastdarmfunktion bleibt intakt. Ebenso werden keine krankhaften Störungen an den inneren Organen mit Einschluß des Herzens gefunden.

Von großem Interesse sind bei der Chorea chronica progressiva die psychischen Veränderungen. Man beobachtet eine stetige Abnahme der Intelligenz; ferner auch Geistesschwäche, die aber erst dann auftritt, wenn die choreatischen Bewegungen bereits Jahre hindurch bestanden haben. Die Geistesschwäche kann zur völligen Verblödung führen. Beim Beginn der Erkrankung kann es zu Selbstmordversuchen kommen, später überkommt den Erkrankten meist ein apathischer Zustand.

Das Ziel, das pathologische Bild der Huntingtonschen Chorea in einen einheitlichen Rahmen zu bringen, ist trotz vielseitiger Bestrebungen leider noch nicht gelungen.

So fand im Jahre 1881 Macleod bei einem Fall mehrere fibröse Tumoren in der Dura mater, Abplattung der grauen Substanz in beiden Zentralwindungen und in der ersten und zweiten Frontalwindung. Ein anderes Mal fand derselbe eine Blutcyste in der Dura mater, Hydrocephalus internus, Verdickung der Pia und Abflachung der Hirnwindungen im oberen Scheidellappen.

Von Huber (1887) und Greppin (1891) werden als anatomische Befunde eine Lepto- und Pachymeningitis angegeben.

Eine chronische, teils diffuse, teils disseminierte Encephalitis corticalis und subcorticalis mit Atrophie der Hirnrinde geben Oppenheim und Hoppe an (1893).

Kronthal und Kalischer fanden Verdickung und bindegewebliche Entartung der Gefäße, Atrophie und Kernwucherung in der Rinde.

Ebenso legen Wallenberg und Focklam auf die Entartung der Gefäße und das Bestehen einer diffusen oder disseminierten Encephalitis das Hauptgewicht.

Rindenatrophie, Rundzelleninfiltration und dadurch bedingte Kompression der Ganglienzellen beschreibt Kattwinkel (1900).

von Weidenhammer erwähnt eine Verschmälerung der Rinde in den frontalen und zentralen Windungen, verringerten Umfang des Gehirns, Trübung und Verdickung der weichen Hirnhäute, Hydrocephalus internus. Sein mikroskopischer Befund war Verdickung und hyaline Entartung der Gefäße in der Rinde und ebenda Vermehrung der Gliakerne. Dieselben Veränderungen fand er im Kleinhirn und Rückenmark.

Aus der Binswangerschen Klinik vertritt Stier folgenden Standpunkt: „Die Krankheit beruht auf einer anormalen Anlage der motorischen Rindenzentren. Sie beginnt in diesen Teilen des Gehirns mit einer Wucherung der Neuroglia, welche teils diffus, teils disseminiert ist. Gleichzeitig treten Veränderungen der Gefäße mit Auswanderung lymphoider Zellen in das perivaskuläre Gewebe, häufig auch mit Hämorrhagien auf. Dabei kommt es zum Untergang der kleinen und mittleren Ganglienzellen. Nervendegeneration im Gehirn und Rückenmark, Atrophie des Gehirns und Beteiligung der Hirnhäute soll die Folge längeren Bestehens dieser Erkrankung sein."

Duvat gibt 1905 in zwei Fällen Gliawucherungen und Ganglienzellenveränderungen in den oberen Regionen an.

Raecke (1910) fand bei der pathologisch-histologischen Untersuchung eines typischen Falles von Chorea chronica progressiva folgendes:

Das periphere Nervensystem und das Rückenmark zeigten keine wesentlichen Veränderungen; dagegen fanden sich mächtige Anhäufungen von Kernen in der Rinde und besonders in der Pyramidenschicht der motorischen Zentren. Bei Fehlen entzündlicher Erscheinungen an den Gefäßen fanden sich ferner chronische Ganglienzellenerkrankung und diffuser Faserausfall.

Alzheimer (1911) beschreibt bei einem Falle von Huntingtonscher Chorea als pathologisch-anatomischen Befund einen degenerativen Prozeß am Nervengewebe der Hirnrinde, ferner aber auch am corpus striatum und der regio subthalamica.

Ich stimme mit Raecke überein, daß die von fast allen Autoren beobachtete Kernansammlung in der Rinde charakteristisch für die Erkrankung ist. Hierbei handelt es sich um eine sekundäre Gliawucherung nach Untergang von nervösem Parenchym.

Was die Prognose der Erkrankung anbelangt, so ist eine Heilung nicht beobachtet worden. Die Krankheit ist progredient, erstreckt sich über Jahrzehnte und endet stets tödlich.

Da bei Krankheiten, deren Ursachen noch nicht mit Sicherheit festgestellt sind, jeder einzelne Fall von Interesse sein dürfte, so gestatte ich mir, einen Fall von Chorea chronica progressiva (Huntington) aus der Kieler Psychiatrischen und Nervenklinik zu veröffentlichen.

Es handelt sich um eine 43jährige Landmannsfrau. Der Ehemann gibt folgende Anamnese ab:

Er kennt seine Frau seit 25 Jahren; damals sei sie ganz gesund gewesen.

Vater habe auch Zuckungen im Kopf gehabt, sei aber nicht gerade geistesschwach gewesen; vor 10 Jahren an Magenfehler gestorben. In der Familie des Vaters der

Patientin seien Nerven- und Geisteskrankheiten vorgekommen. Näheres weiß Referent nicht anzugeben.

Die Mutter sei gesund, lebt, hat Rheuma. Patientin ist einziges Kind und hat keine Geschwister gehabt. In der Schule gut gelernt, konnte schön schreiben. Nach der Schulzeit als Dienstmädchen; mit 24 Jahren verheiratet.

4 Kinder leben, sind gesund; das älteste 17 Jahre.

Letzte Geburt vor 7 Jahren; Geburt leicht und normal.

Vor 10 Jahren etwa habe Patientin nicht mehr so gut arbeiten können; die Arbeit sei ihr zum Verdruß geworden. Dann seien auch die Zuckungen angefangen; zunächst in den Füßen, dann in den Armen. Es sei aber gar nicht so viel zu merken gewesen. Von Jahr zu Jahr sei es schlimmer geworden. Vor $2^1/_2$ bis 2 Jahren sei der Kopf angefangen zu zucken. Bis dahin sei die Sprache noch ganz gut gewesen; vor $^1/_4$ bis $^1/_2$ Jahr sei sie schlechter geworden. Gelesen habe Patientin schon die ganzen Jahre nicht mehr, sie habe keinen Sinn dafür gehabt. Patientin sei früher ganz ruhig gewesen, habe in den letzten Jahren aber Aufregungszustände bekommen. Namentlich über die alte Mutter rege sie sich auf und sehe gern, daß diese jeden Tag stürbe; der Gedanke rege sie immer wieder auf. Seit zwei Jahren habe auch der Verstand nachgelassen, sie sei schwach im Kopf geworden. In der Aufregung merke man das am meisten. In der letzten Zeit haben die Leute ihr vorgeredet, in Kiel sei wohl noch Hilfe. Da habe sie absolut hergewollt und habe sicher geglaubt wieder gesund zu werden. Der Referent hat sie dann zur Nervenklinik gebracht.

Am 3. XI. 1913 kommt Patientin aus der medizinischen Klinik zur Aufnahme. Auf der Bahre in den Wachsaal gebracht, ohne Widerstreben ins Bad und zu Bett. Patientin hat während der ganzen Zeit am ganzen Körper choreatische Zuckungen. Die gesamte Körpermuskulatur ist dabei beteiligt. Über ihre Personalien macht Patientin geordnete Angaben; jedoch ist die Sprache außerordentlich undeutlich

und verwaschen; oft bemüht sie sich krampfhaft, aber vergebens zu sprechen, spricht dann in abgerissenen Sätzen geordnet, jedoch kaum verständlich. Dabei dauernd Zuckungen und ausfahrende Bewegungen am ganzen Körper.

Kräftiger Knochenbau, mäßiger Ernährungszustand, schlaffe Muskulatur, etwas blasses Aussehen.

Kopfhaar kahl geschoren. Auf dem Scheitel Narben, zum Teil mit Borken bedeckt. Schädel auf Beklopfen nicht empfindlich. Umfang 56 cm.

Pupillen mittelweit, gleichweit rund.

Reaktion auf Licht + +.

Reaktion auf Konvergenz + +.

Augenbewegungen frei, kein Nystagmus. Trigeminus nicht druckempfindlich.

Akusticus: symmetrisch.

Hypoglossus: Zunge wird nur für Momente herausgestreckt, nicht belegt, grobe Zuckungen.

Gaumenbogen und Rachenreflex nicht zu prüfen.

Motilität der Arme frei. Der rechte Ringfinger ist im distalen Fingergelenk versteift in Beugehaltung.

Kein Tremor digitorum, nur grobe Zuckungen.

Reflexe: o. B.

Kniephänomen: + +

Achillessehnenreflex: + +.

Zehen reagieren plantarwärts.

Kein Klonus.

Motilität frei.

Bei passiven Bewegungen hindern die kurzen Muskelkontraktionen, keine eigentlichen Spasmen.

Lungen: hinten unten Giemen, sonst o. B.

Herztöne: rein.

Puls: 80, gleichmäßig, regelmäßig und weich.

Pulsrohr: nicht verhärtet.

Sensibilität ist nicht einwandfrei zu prüfen.

Urin: Eiweiß —. Saccharum —.

Patientin gibt an, daß sie vier Kinder hat, ältestes sei 17 Jahre.

Patientin sei früher immer gesund gewesen. Die meisten Angaben sind unverständlich.

Auf nachstehende Fragen antwortet sie wie folgt:

„Wo sind Sie hier?“ Keine Antwort.

„In einem Bauernhaus?“ „Nä, Dokterhus!“

„In einem Nervenkrankenhaus?“ „Dat bin ick jo, Nerven!“

3. XI. 13. „Welches Datum haben wir heute?“ — „Dat wet ick nich!“

„Welches Jahr?“ Keine Antwort.

„1911?“ Keine Antwort.

„Welcher Monat?“ „Oktober“.

„In welcher Provinz?“ „Ich kann ja gar keine Zeitung lesen!“

„Wie heißt der Kaiser?“ „Wilhelm!“

„Wo wohnt er?“ „In Berlin“.

„6×7?“ „42“.

„6×12?“ „36“.

„6×12?“ „58“.

Das Sprechen im Zusammenhang ist ihr fast unmöglich. Aus den abgerissenen Sätzen sind nur einzelne Worte verständlich. Die Exploration ist daher sehr erschwert.

Patientin redet den Arzt oft mit „Du“ an. Sie spricht nur plattdeutsch.

Ihren jetzigen Wohnort kann sie nicht angeben, auch über den Aufenthalt in der medizinischen Klinik weiß sie nichts zu sagen.

Während der ganzen Untersuchung zeigen sich zuckende und ausfahrende Bewegungen, die bei dem Versuche, etwas herauszubringen, besonders stark werden.

Der Fingernasenversuch ist unsicher und von ausfahrenden Bewegungen begleitet.

Der Aufforderung, den Kniehackenversuch auszuführen, kommt die Patientin nicht nach. Statt dessen führt sie groteske Bewegungen mit den Beinen aus.

Der Kopf ist sehr stark an den choreatischen Zuckungen beteiligt. Er wird bald vor-, bald rückwärts, bald nach der Seite geworfen. Auch die Augen- und Mundpartien sind in ständiger Bewegung. Der Mund wird häufig geöffnet und geschlossen, dabei gibt sie schnalzende Laute von sich. Die Zungenbewegungen hat die Patientin nicht in der Gewalt. Oft rückt sie auf dem Stuhle hin und her. Den Oberkörper beugt sie bald nach vorne, bald rückwärts. Die Beine werden beim Gang breit gestellt. Beim Gehen hält sich die Kranke mit den Händen fest. Der Schädel hat eine eigentümliche Form; er ist lang und schmal und zeigt in der Gegend der Koronarnaht eine Einsattelung.

Schädelmaße:

Umfang: 56 cm.

Durchmesser: biparietal 13½,
bitemporal 12½,
frontoccipital 20,
frontonuchal 18 cm.

4. XI. 13. Die Patientin gibt nachträglich an, daß der Vater auch solche Zuckungen gehabt habe. Ihre Angaben sind jedoch wegen der ziemlich vorgeschrittenen Demens und der unordentlichen Sprache unzuverlässig. Im Bett schlägt sie immer heftig mit dem Hinterkopf auf das Kissen und schüttelt den Kopf heftig.

Auf folgende Fragen gibt sie nachstehende Antworten:

„In welcher Stadt sind Sie?“ Keine Antwort.

„Haben Sie Schmerzen?“ „Nein!“

„Sind die Zuckungen unangenehm?“ „Ne, Schmerzen häv ick ni!“

Zum Schreiben ist die Patientin nicht zu bewegen.

6. XI. 13. Im Liegen treten die Zuckungen hauptsächlich am Kopf auf, der hin und her wackelt und bald nach vorn, bald nach der Seite ruckartig geworfen wird. Bei Druck auf den Hals (Karotidengegend) hören diese Zuckungen auf, nur im Fazialisgebiet sind noch einige Zuckungen zu bemerken. Auch wenn der Kopf locker festgehalten wird, verringern sich die Zuckungen.

7. XI. 13. Untersuchung nach Heilbronner:

Baum 1: (Faßt das Bild verkehrt an): „Quittung!"

Baum 2: „Dat is en Bohm!"

Lampe 1: —.

Lampe 2: —.

Lampe 3: Patientin gerät in sichtbare Aufregung.

Fisch 1: —.

Fisch 2: —.

Fisch 3: —.

Fisch 4: Patientin gerät in immer größere Aufregung, es treten Zuckungen am ganzen Körper und krampfhafte Kaumuskelbewegung auf. Sie macht manchmal den Eindruck, als ob die Sprachexpressionen durch abnorme Muskelspannung nicht zustande kommen können. „Ein schönes Kartenbuch" sagt sie schließlich.

„Ist Schnee grün?" —.

„Bellen Pferde?" „Ne, wiehern!"

„Ist Schnee grün?" „Ne, grün is de nich; aber schnien deit dat ok nich!"

„Ist der Himmel weiß?" „Ja!"

10. XI. 13. In den letzten Tagen ist die Patientin unruhiger; zeitweise drängt sie aus dem Bett und verlangt nach Hause. Sie ist völlig einsichtslos. Sie wird unter Widerstreben isoliert. Bei jeder Erregung tritt eine außerordentliche Zunahme der Zuckungen auf. Der Gang, der an sich schon unsicher ist, wird ganz taumelnd.

Im Schlaf hören die Zuckungen völlig auf.

Die Patientin zeigt keinerlei Interesse und macht einen stumpfen Eindruck. Die Nahrungsaufnahme ist gut.

18. XI. 13. Meist liegt die Patientin sehr stumpf und teilnahmslos, ohne irgendwelches Interesse an der Umgebung zu äußern, zu Bett. Die Zuckungen sind dann verhältnismäßig gering. Die Nahrung nimmt sie gierig zu sich, zeigt aber trotzdem keine besondere Erregung, wenn man ihr während des Essens einmal den Teller entzieht. Sucht man sie in ein anderes, als ihr gewohntes Bett zu legen, wird sie sehr unruhig und versucht, sich dem Vorhaben zu widersetzen; sie drängt fort und beginnt heftig zappelnde Bewegungen auszuführen. Beim Stehen droht sie umzufallen.

26. XI. 13. Zeitweise hatte die Patientin starke Erregungszustände, konnte nicht im Bett gehalten werden und mußte oft nachts durch Injektion zur Ruhe gebracht werden. Zeitweise ist sie ruhiger, ja sogar stumpf. Die Zuckungen selbst bestehen in der beschriebenen Weise fort.

27. XI. 13. Heute kommt der Ehemann und holt Patientin ab.

Sie wird ungeheilt entlassen.

* * *

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling, für die gütige Überlassung des Falles und die freundliche Durchsicht der Arbeit sowie die gegebenen Ratschläge meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Alsheimer, 1911, in dem Jahresbericht über die Leistungen und Fortschritte der Neurologie und Psychiatrie, p. 735.

Binswanger und Siemerling, Lehrbuch der Psychiatrie, 1911, p. 289.

Blankenstein, I.-D., Würzburg 1893. Über Chorea chronica progressiva.

Esser, I.-D., Berlin 1891. Über Huntingtonsche Chorea.

Jaeger, I.-D., Kiel 1908. Ein Beitrag zur Lehre der Chorea chronica progressiva.

Klampsmeyer, I.-D., Kiel 1902. Zur Lehre der Chorea chronica progressiva.

Müller, Leo, in der „Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde", 1903, Bd. 23, p. 315.

Raecke, Münchener medizinische Wochenschrift, 1910, p. 263.

Schinke, I.-D., Kiel 1903. Casuistischer Beitrag zur Chorea chronica progressiva.

Stier, in der „Münchener medizinischen Wochenschrift", 1902, p. 770.

Struve, I.-D., Kiel 1908. Zur Casuistik der Chorea chronica progressiva.

Wollenberg in „Nothnagels spezieller Pathologie und Therapie". Bd. II, 2. Teil, III. Abteilung.

Lebenslauf.

Ich, Peter Josef Stahl, kath. Konfession, wurde am 24. Juni 1889 zu Düsseldorf als Sohn des verstorbenen vereidigten Bücherrevisors Hermann Josef Stahl und seiner Frau Luise, geb. Beuel, geboren. Nach dreijährigem Besuch der Vorschule wurde ich auf dem dortigen Königl. Gymnasium aufgenommen, das ich bis Ostern 1906 besuchte. Sodann bereitete ich mich privatim auf die Reifeprüfung vor, die ich im Herbst 1909 an der Oberrealschule zu Köln bestand. Ich begab mich alsdann zur Universität Bonn, um dort dem Studium der Medizin obzuliegen. Im folgenden Sommer studierte ich in Berlin und bezog im Winter-Semester 1910 die Universität Kiel, an welcher ich am 29. Februar 1912 die ärztliche Vorprüfung bestand. Hier verbrachte ich auch die übrigen Semester, mit Ausnahme des Winter-Semesters 1912/13, wo ich in Berlin studierte.